Aus dem pathologischen Institut der Universität München.

Ein Fall von kongenitaler Kiemengangscyste.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Alfred Löwenstein,
Medizinalpraktikant aus Zirndorf.

München, 1907.
Kgl. Hof- und Universitäts-Buchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn.

Aus dem pathologischen Institut der Universität München.

Ein Fall von kongenitaler Kiemengangscyste.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

gesamten Medizin

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Alfred Löwenstein,
Medizinalpraktikant aus Zirndorf.

München, 1907.
Kgl. Hof- und Universitäts-Buchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn.

Gedruckt mit Genehmigung der medizin. Fakultät
der Universität München.

Referent: Obermedizinalrat Prof. Dr. von Bollinger.

Herrn Siegfried Pelz in Nürnberg

in Dankbarkeit und Verehrung

gewidmet.

Die Arbeiten der letzten Jahrzente über Missbildungen am Halse, die durch Störungen in der Entwicklung der Kiemenbogen bedingt sind, sind so zahlreich, dass es fast überflüssig erscheinen möchte, einen weiteren kasuistischen Beitrag zu dieser Anomalie zu veröffentlichen. Da aber trotz dieses scheinbaren embarras de richesse auf diesem Gebiete noch nicht alles klar ist, da ferner in unserem Falle eine eingehende mikroskopische Untersuchung des exstipierten Gewebes vorgenommen wurde und das histologische Bild ja stets mannigfache Variationen bietet, mag unsere Mitteilung wohl berechtigt sein.

Aus der **Krankengeschichte** der chirurgischen Klinik, die mir Herr Privatdozent Dr. Gebele in dankenswertester Weise überliess, erfahren wir Folgendes:

Ursula K., 18 Jahre alt.

Eintritt in die Klinik: 3. X. 06. Entlassung: 8. X. 06.

Patientin gibt an, dass sie vor ungefähr acht Jahren das Auftreten einer kleinen Geschwulst unterhalb des Kehlkopfes bemerkte. Diese erreichte bald die Grösse einer Walnuss. Eine vom Arzt verschriebene Salbe bewirkte, dass die Geschwulst aufbrach, wobei sich eine ziemliche Menge dickflüssigen Eiters entleerte. Die Geschwulst ging wieder zurück, so dass Patientin glaubte von ihrem Leiden, das ihr manchmal Beschwerden beim Atmen gemacht hatte, befreit zu sein. Ein Jahr lang war die Sache gut; dann trat die Geschwulst und der geschilderte Prozess von neuem auf. Dieser Vorgang

wiederholte sich mehrere Jahre hindurch öfters. Mit Höllenstein wurde dann, nachdem die Geschwulst wieder beseitigt war, die Krankheitsstelle ausgebrannt und seit dieser Zeit hat Patientin hier eine knotig harte, derbe Haut.

Dieser Anamnese wäre noch nachzutragen, dass (nach einer brieflichen Mitteilung vom 18. Dezember 1906) bei den Grosseltern, Eltern und Geschwistern nichts von einem derartigen Leiden vorgekommen, also eine hereditäre Belastung nicht zu eruieren ist.

Status praesens: Kleine Person von gutem Ernährungszustand. Herz und Lungen ohne Besonderheiten. In der Jugulargrube unterhalb des Larynx befindet sich ein derbes Narbengewebe von etwa dreieckiger Form mit nach abwärts stehender Basis. Die Ränder grenzen sich scharf nach der normalen Haut hin ab und sind stark mit der Unterlage verwachsen. An der Spitze des Narbengewebes findet sich eine Fistelöffnung, welche dünnflüssigen Eiter secerniert.

3. X. Unter Lokalanästhesie mit Schleich'scher Lösung wird die Operation (Dr. Dorn) vorgenommen. Es wird entlang den Rändern des Keloids eingeschnitten und nach Lösung von der Unterlage das Narbengewebe in seiner ganzen Ausdehnung excidiert. Einlegung eines Streifens und Verschluss der Wunde mittels Catgutknopfnähten.

8. X. Verbandwechsel. Der Streifen wird entfernt, wobei sich eine ziemliche Menge rahmigen, blutig tingierten Eiters entleert.

8. X. Patientin wird in ambulatorische Behandlung entlassen. Sekretion gering, dünnflüssig-serös.

Laut Brief vom 18. Dezember 1906 stand das Mädchen damals noch 14 Tage in ärztlicher Behandlung, der Hals war dann völlig geheilt. Doch seit kurzer Zeit ist die Narbe wieder aufgebrochen und eitert noch.

Dieser ganze Verlauf ist typisch für die Fistula colli congenita mediana.

Lassen wir nun das Resultat der mikroskopischen Untersuchung der excidierten Geschwulst,*) das sich aus einer Serie von acht Schnitten ergab, folgen.

Der isolierte, grössere Knoten in der Tiefe des Gewebes besteht aus einem sehr zellreichen Granulationsgewebe mit zahlreichen polygonalen Fibroblasten und Rundzellen, welche sich ohne scharfe Grenze in das anliegende, strafffaserige Bindegewebe verlieren. Zwischen diesen Rundzellenherden sind vereinzelte kleine Gruppen von Epithelzellen in Form ganz kurzer, schlauchförmiger Komplexe auffindbar, aber schwer von den epitheloiden Fibroblasten unterscheidbar. Über diesem Granulationsgewebsknoten liegt straffes, dickes Cutisgewebe, welches in einen etwas erhöhten Papillarkörper ausläuft, über dem sich das Plattenepithel aufbaut.

Durch die ganze Dicke des Cutisgewebes von der Oberfläche der Epidermis bis zu dem beschriebenen Zellknoten lässt sich, zwar nicht an einem Schnitt, aber an einer Schnittserie ein etwas gewunden verlaufender, epithelialer Gang verfolgen. Dieser weist in seinen oberen, der Epidermis naheliegenden Teilen mehrschichtiges Plattenepithel als direkte Fortsetzung des Oberflächenepithels auf, welches mit Zwischenschaltung eines kurzen Übergangsepithels in ein einschichtiges, deutlich flimmerndes Cylinderepithel übergeht.

Es handelt sich somit um eine congenitale Kiemengangscyste, deren Wand durch chronische Entzündungsvorgänge zum Teil zerstört, deren Ausführungsgang aber in ganzer Länge erhalten ist.

---

*) Einlauf-Journal des pathol. Instituts Nr. 470. 1906.

An dieser Stelle mag es erlaubt sein, die einzelnen Phasen in der wissenschaftlichen Erkenntnis dieser interessanten Missbildung zu betrachten.

Noch im Jahre 1855 musste Gurlt in seiner Monographie über „die Cystengeschwülste des Halses“ bei Besprechung einiger, offenbar branchiogene Cysten darstellender Tumoren gestehen, dass ihre Ätiologie „noch vollständig im Dunklen liege“. Allerdings waren ja schon seit 1827 von Rathke die Kiemenbogen und -spalten bei menschlichen Embryonen aufgefunden worden und Ascherson hatte bereits 1832 die Beziehung der angeborenen Halsfistel zu den Kiemenspalten aufgedeckt. Allein Roser war der erste, welcher „gewisse Halscysten als aus einem in die Länge gezogenen Kiemengang, welcher sich an seinen beiden Enden obliteriert hat, hervorgegangen“ ansah. Auch Heusinger (1875) vertritt diese Ansicht, wenn er sagt, dass gewisse einfache Cystome am Hals als Retentionscysten, hervorgegangen aus Resten der Kiemenspalten, aufgefasst werden müssen. Im Jahre 1866 schlägt Virchow für manche sogenannte Atherome des Halses den Namen „Geschwülste der Kiemenspalten“ vor. Für die Annahme der branchiogenen Entstehung dieser Geschwülste sprach auch Schedes Wahrnehmung (1872), dass die Zwillingsschwester eines seiner Patienten zwei unvollständige, äussere Kiemenfisteln dicht vor beiden Gehörgängen besass. Neumann und Baumgarten (1870) bestätigen durch zwei sehr genau untersuchte Fälle den branchiogenen Ursprung gewisser Halstumoren; weiteres Material brachten Curvet (1877), Senn (1884), Zahn (1885) und Lannelongue (1886) bei. Auch H. Richard (1888), dessen historischen Ausführungen ich eben gefolgt bin, veröffentlichte mehrere, durch mikroskopische Untersuchung der Cystenwand bestätigte Fälle.

Eine neue Ära in der Erklärung der Halskiemen-

cysten und -fisteln brachten die grundlegenden Arbeiten von Kostanecki und Mielecki (1890), welche, gestützt auf die Ergebnisse der entwicklungsgeschichtlichen Forschungen, die geltenden Anschauungen bedeutend modifizierten. Insbesondere beseitigten sie die bis dahin scharf eingehaltene Abgrenzung zwischen lateraler und medianer Fistel, indem sie den Ursprung beider auf die zweite Kiemenspalte allein zurückführten. Es sei ihre Begründung kurz dargelegt.

Der zweite Kiemenbogen wächst von der vierten Entwicklungswoche ab über den dritten und vierten herüber. Der Kiemendeckelfortsatz, welchen der zweite Schlund- oder Zungenbeinbogen nach hinten entwickelt, kommt aber nur mit dem dritten Kiemenbogen in Berührung, weil dieser dritte seinerseits „ähnlich den Zügen eines Fernrohrs", wie His bemerkt, vor dem vierten herabwächst. Der Sinus cervicalis (Rabl), die Halsbucht, wird also nur vom zweiten und dritten Schlundbogen, von der Hals- und Brustwand gebildet. Durch die zwischen den Schlundbogen erfolgende Einstülpung sowohl des Ektoderms wie des Entoderms entstehen je zwei Furchen, eine äussere und eine innere. Die äussere erste Kiemenfurche wird zum äusseren Gehörgang, während die Entoderm-Einstülpung hier der Tube und Paukenhöhle den Ursprung gibt. Die äussere zweite, dritte und vierte Kiemenfurche verschwinden bald wieder. Die zweite innere Kiemenfurche sendet einen schmalen, hohlen, auf dem Querschnitt kreisrunden Fortsatz zwischen den zweiten und dritten Schlundbogen gegen die Halsbucht hin, mit der er nach Schwund der Zwischenschicht in Verbindung tritt. Es ist dies der sogenannte Rabl'sche Kiemengang, der durch Nachhintenrücken des Hyoidbogens schliesslich einen Verlauf von vorn innen nach hinten aussen bekommt. Aus den zwei Schenkeln der dritten inneren Kiemenfurche entsteht nach Stieda Carotidendrüse und Thymus. Die vierte innere

Kiemenfurche hat schon deshalb nichts mit der Halsbucht gemein, weil sie von der äusseren Furche immer durch eine dicke Mesodermschicht getrennt bleibt. Sie ist daher von einer Beteiligung beim Entstehen der Halsfisteln auszuschliessen, ebenso wie die dritte Kiemenfurche, die ja bei einem etwaigen Offenbleiben zuerst mit der Thymus- bezw. Carotidendrüse in Verbindung stehen müsste. Also nur von der zweiten Kiemenspalte sind die Halskiemenfisteln abzuleiten, welche durch ihre innere Mündung im Bereiche der Reste der zweiten inneren Kiementasche, der Tonsillarbucht oder des Arcus pharyngopalatinus, diese Annahme völlig rechtfertigen. Auch der Verlauf der Fisteln dient nach Kostanecki und Mielecki dafür zum Beweis. Die Autoren unterscheiden vollständige und unvollständige Fisteln und unter letzteren wieder innere und äussere, je nach dem Offenbleiben der ganzen zweiten Kiemenspalte oder nur eines Teiles derselben. Unvollkommene äussere Fisteln können durch unvollständigen Verschluss des Sinus cervicalis verursacht sein; eine Beteiligung des Kiemengangs ist mit Sicherheit dann anzunehmen, wenn Cylinder- oder Flimmerepithel nachgewiesen wird, das doch nur vom Entoderm stammen kann. Eine mit Cylinderepithel ausgekleidete unvollkommene äussere Fistel muss also aus einer vollkommenen, aber noch während des fötalen Lebens in ihren oberen Teilen zurückgebilden entstandenen sein.

Die sogenannte mediane Halsfistel, die früher als Trachealfistel angesehen und bezeichnet wurde, hat gar keinen Zusammenhang mit der Trachea, sondern ist auch der seitlichen zuzurechnen. Diese Feststellung unserer beiden Verfasser wird durch eine Arbeit von Dworezky (1900) bestätigt, der einen Fall von medianer Kiemengangsfistel bei einem 14jährigen Knaben beschreibt. Der Verlauf in der Medianlinie wird bald durch eine Abbiegung nach rechts oder

links unterbrochen, so dass also nur die Lage der äusseren Mündung diese Fisteln von den lateralen unterscheidet. Damit fällt auch die Erklärung, die Luschka (1848) für die sogenannten medianen Fisteln versucht hat: als angeborene Continuitätstrennung in der Mittellinie des Halses (ohne Beziehung zu den Kiemen) infolge unvollständiger Vereinigung der Visceralwülste. Die Übereinstimmung des Verlaufs und der inneren Mündung der Fisteln führen Kostanecki und Mielecki auch für ihren einheitlichen Ursprung aus der zweiten inneren Kiemenfurche und dem offengebliebenen Sinus cervicalis ins Feld, während sie die verschiedene Lage der äusseren Mündung unerklärt lassen.

Für die Lehre von den Kiemengangsmissbildungen ist auch die Arbeit Königs (1896) wichtig. Er fand, dass es bei den meisten Patienten erst in verschieden späten Jahren infolge Retention zur Entzündung, Perforation der Haut und so erst sekundär zu einer bleibenden oder auch zeitweilig sich schliessenden Fistel gekommen war. Die Öffnung lag verschieden hoch zwischen Zungenbein und Manubrium sterni in der Mittellinie des Halses. Die Gänge verliefen nach dem Befund bei den Operationen über die Incisura thyreoidea und das Ligamentum hyothyreoideum an den Zungenbeinkörper genau in der Mitte. Das Epithelrohr zog entweder über das Zungenbein hinüber oder verlor sich scheinbar ganz in demselben, um hinter ihm wieder aufzutauchen, gegen den Zungenboden hin genau in der Mittellinie verlaufend.

Diesem Befunde Königs entsprechend, wurden auch die therapeutischen Massnahmen zur Verhütung der immer und immer wieder beobachteten Recidive getroffen.

So teilt v. Hacker (1897) einen Fall von Operation einer kompletten seitlichen Halsfistel mit, in dem es ihm gelang, nach Isolierung bis in die Höhe des Schildknorpels die Fistel bis in die Mundhöhle zu sondieren, wo sie sich im Arcus

palatopharyngeus öffnete. Mit einer Fadenschlinge, die mit Hilfe eines Silberdrahts eingeführt wurde, konnte er den zentralen Sackrest wie einen Handschuhfinger ohne grössere Gewalt in die Mundhöhle umstülpen und an seinem Übergang in die Rachenschleimhaut durchtrennen. Die Exstirpation der ganzen schleimhautbekleideten Fistel-Innenfläche erklärt dieser Autor für die einzige Erfolg versprechende Methode der Behandlung, so eingreifend diese Operation wegen des Verlaufs des Fistelstranges auch manchmal ist.

Zu dem gleichen Resultat kommt Veau (1901) und Spandri (1903) hebt hervor, die Ausschneidung des Fistelganges sei schon deshalb notwendig, weil sie verhüte, dass sich im vorgeschrittenen Alter ein Carcinom im Epithel entwickle.

Sehr instruktiv ist ein Bericht von Horace J. Whitacre (1903), der in einem Fall viermal operieren musste, weil immer Aussenkungen zurückblieben, die durch unsichtbare Kanälchen mit dem exstirpierten Teil kommunizierten. Die Heilung erfolgte erst, als nach Wegnahme des Zungenbeinkörpers ein hinter demselben liegendes Säckchen gefunden und entfernt wurde.

Der heutige Stand in der Beurteilung der congenitalen Kiemengangscyste in ihrer Ätiologie, Therapie und Prognose ist nun, kurz gesagt, folgender:

Die mediane Halsfistel steht wahrscheinlich im Zusammenhang mit dem Tractus thyreoglossus, dem vom Zungengrund oft noch bei Erwachsenen nach der Schilddrüse hinführenden Epithelrohr (His). Die vordere und die aus zwei Wülsten sich entwickelnde hintere Anlage der Zunge vereinigen sich in einer nach vorn offenen, V-förmigen Furche. Wo die beiden Schenkel des V zusammerstossen, findet sich

eine tiefe Grube, das Foramen coecum; aus der Rinne entsteht eine Epithelblase, die sich abschnürt und als unpaarer Teil der Schilddrüse nach abwärts rückt. Die epitheliale Verbindung derselben mit dem Zungengrund, der ins Foramen coecum mündende Ductus thyreoglossus oder lingualis, bildet sich normalerweise bald zurück. Bleiben Reste davon erhalten, so stellen diese Cysten dar (Hildebrand), die mit Flimmer- und Plattenepithel ausgekleidet sind.

Dieses Plattenepithel ist wohl am plausibelsten nach Sultan (1898), wo keine Adnexe der äusseren Haut gefunden werden, durch Metaplasie der ursprünglich vorhanden gewesenen Cylinderzellen in Plattenepithel zu erklären. Dafür spricht auch der allmähliche Übergang aus dem einschichtigen, deutlich flimmernden Cylinderepithel, wie es an den Präparaten unseres Falles deutlich wahrgenommen werden kann. Die von den epitheloiden Fibroblasten schwer unterscheidbaren, schlauchförmigen Epithelzellgruben sind wohl als (vielleicht durch das Eindringen von Lymphzellen in das Epithelstratum) abgesprengte Epithelnester aufzufassen, die zur Bildung multiloculärer Cysten führen können (Sultan).

Diese Cysten können durch Entzündung aufbrechen und so entsteht eine unvollkommene äussere Fistel; eine vollkommene nur dann, wenn der Ductus thyreoglossus in seiner ganzen Länge erhalten ist.

Die Therapie kann nur dann eine erfolgreiche sein, wenn alle Reste dieser embryonalen Bildung entfernt sind. Dass es dabei oft nötig sein wird, den Zungenbeinkörper ganz oder teilweise zu resecieren, ist nach den vorausgegangenen Erörterungen ohne weiteres verständlich.

In erster Linie ist diese Therapie angezeigt durch die Gefahren, die eine bestehende Kiemengangscyste für den Patienten bietet. Es ist nicht ausgeschlossen, dass es ausser zur Vereiterung auch noch zur Verjauchung und septischen

Allgemeininfektion kommt. Die Retention der Cysten kann so weit gehen, dass Kompressionsstenosen der Trachea etc. hervorgerufen werden. Auch muss man daran denken, dass aus dem Epithel des Ganges ein Carcinom sich entwickeln kann.

Zum Schlusse ist es mir eine angenehme Pflicht, Herrn Obermedizinalrat Professor Dr. v. Bollinger für die Überlassung der Arbeit und Übernahme des Referats, sowie Herrn Professor Dr. Dürck für die gütige Anleitung und Unterstützung bei meiner Arbeit meinen ergebensten Dank auszusprechen.

Literatur über Kiemengangscysten und -fisteln.

Baumgarten und Neumann, Fistula colli congenita. Arch. f. klin. Chirurgie XX, 1870.

Heusinger, Virch. Arch. 29. u. 33. Bd. D. Zeitschr. f. Tiermedizin II, 1875.

J. Curret, Etude sur l'appareil branchial des vertebrés. Thèse de Paris 1877, Nr. 181.

Senn, On branchial Cysts of the Neck. Yournal of the american. med. Association Aug. 23 — 1884.

Zahn, Kiemengangsfisteln. Zeitschr. f. Chir. XXII, 1885.

Lannelongue et Achard, Traité des Kystes congénitaux. Paris 1886.

Richard, Geschwülste der Kiemenspalten. Beitr. v. Bruns III, 1888.

Frobenius, Über einige angeborene Cystengeschwülste des Halses. Beitr. v. Ziegler VI, 1889.

v. Kostanecki und v. Mielecki, Die ang. Halskiemenfisteln. V. A. 120. u. 121. Bd. 1890.

Schnitzler, Beiträge zur Kasuistik der branchiog. Fisteln und Cysten. Wien, Hölder, 1890.

Hildebrand, Arch. f. klin. Chir. Bd. 49.

Sachs, Festschrift für Kocher 1891.

Strübing, Zur Lehre von den congenitalen Hals-Luftröhrenfisteln. D. med. Wochenschr. 1892.

Chalot, Revue de Chirurgie 1892.

Lejars, Progrès medical 1892.

Ferrier, Revue de Chirurgie 1892.

Schlange, Fistul. colli cong. Langenbecks Arch. 46. Bd. 1893.
Dusham, Lancet 1894.
Beck, New York medical Record 1894.
Giorvano, Riforma medica 1895.
König, Arch. f. kl. Chir. Bd. 51. Zentralbl. f. Chir. 1895.
Bawell, Lancet 1895. Medical Press 1895.
Mairey, Lancet 1895.
Bottini, La chirurgia del collo. Milano, Vollardi, 1897.
v. Hacker, Zentralbl. f. Chir. 1897.
Sultan, D. Z. f. Chir. Bd. 48, Heft 2 u. 3. 1898.
Le Bel, La France médicale 1898, Nr. 7.
Preindlsberger, Ein Fall von Fistula colli cong. mediana. Wien 1898, J. Safat.
Voss, Über eine mit Flimmerepithel ausgekleidete Kiemengangscyste. D. milit.-ärztl. Zeitschr. 1898, Heft 11.
Bieback, Die angeborenen Halsfisteln und ihre Behandlung. Dissert., Greifswald 1899.
Nieny, Beitr. v. Bruns 23. Bd. 1899.
Opp, Beitr. zu den branchiog. Geschwülsten. Dissert., Würzburg 1899.
Günther, Über Kiemengangscysten. Dissert., Halle 1900.
Gugenheim, Zwei Fälle von angeb. vollst. Halsfistel. Arch. f. Laryng. u. Rhin. Bd. X, S. 339.
Veau, Gazette des hôpitaux 1901, Nr. 129.
Bormann, Medicinskoje Oborrenije 1901. Jan.
Sigurd Sjöwan, Hygiea N. F. Bd. 1, Heft 12.
Lehmann, Dissert., Leipzig 1902.
Bocher, Journal de Médecine de Bordeaux Nr. 45. 1902.
Spandri, Rivista veneta di sc. mediche 1903 fasc. VII.
Casanello R., Giornale ital. di sc. mediche 1903, Nr. 13—14.
Dood, Persistent thyroglossal duct. New-York Annals of surg. 1903. Febr.
Fredet et Chevarsu, Revue de chirurgie 1903, Nr. 2.
Fanne, Bull. et mém. de la soc. de chir. 1903, Nr. 2.
Littaur, Münch. med. Wochenschr. 1903, Nr. 45.

Seibold, Dissert., Würzburg 1903.
Whitacre, Annals of surgery. 1903. Jan.
Cornil-Schwartz, Revista de Chir. 1904, Nr. 12.
Edington, Cysts in the mediane line of the front of the neck. Britisch med. Jornal Nr. 2283, p. 808.
Senn, Ref. in Annals of Surgery 1904. Oct. Chicago surgical Society 1904. May 2.
Kaatz, Dissert., Kiel 1904.
Latrouche, Journal de médecin 1904, Nr. 28.
Pfister, D. med. Wochenschr. 1904, Nr. 53.
Rieffel, Soc. de Chir. 1904, Nr. 4.

Lebenslauf.

Alfred Löwenstein wurde am 10. Dezember 1882 als Sohn des Kaufmanns Adolf Löwenstein zu Wiedselters (Hessen-Nassau) geboren und ist in Zirndorf bei Fürth in Bayern, wohin seine Eltern übersiedelten, beheimatet. Er besuchte und absolvierte das humanistische Gymnasium zu Fürth, widmete sich hierauf im Oktober 1901 dem medizinischen Studium, und zwar ständig in München, wo er im Mai 1904 die ärztliche Vorprüfung ablegte und im Sommerhalbjahr 1905 seiner halbjährigen Dienstpflicht mit der Waffe beim kgl. bayer. 2. Infanterie-Regiment „Kronprinz“ genügte. Am 10. Dezember 1906 bestand er die ärztliche Prüfung nach der Ordnung vom 28. Mai 1901.